



Artículo de revisión

Enfermedad de Eales: Revisión

Ana Carolina Curti*

*Hospital Luis Lagomaggiore. Mendoza.

Correo de contacto: dra.ana.curti@gmail.com

Introducción

El oftalmólogo británico Henry Eales describió por primera vez en 1880 la enfermedad que lleva su nombre en adultos jóvenes que presentaban hemorragias vítreas o retinianas recurrentes.^{1,2} Se trata de una vasculitis obliterante idiopática que afecta principalmente la retina. Se caracteriza por inflamación, generalmente bilateral de las venas retinales con o sin arteritis, papilitis, uveitis anterior o posterior y/o pars planitis. Muchos investigadores relacionaron la enfermedad de Eales con alteración primaria

de las vénulas, por lo que Elliot y Harris en 1969 propusieron el término de periphlebitis retinae. Estudios recientes objetivan igual afección para vénulas y arteriolas, por lo que el término más apropiado sería el de vasculitis retinae.

Presenta un período inflamatorio seguido de esclerosis de las venas de la retina, de isquemia y finalmente neovascularización con hemorragias con o sin desprendimiento de retina.^{3,4}

Epidemiología

La enfermedad fue descrita en el Reino Unido, pero también se presentaron casos en Canadá, Estados Unidos, Grecia y Turquía. Por razones indeterminadas, ahora es rara en los países desarrollados y reportada más comúnmente en el subcontinente indio. Esto se podría asociar con factores como: la limpieza ambiental, la nutrición y el acceso a servicios de salud de los individuos.⁵ La India presenta actualmente un importante número

de reportes de casos con una incidencia de 1 en 200 – 250 pacientes oftalmológicos.⁶ La enfermedad de Eales afecta, por lo general, a adultos jóvenes sin otros antecedentes patológicos. Además, existe un importante predominio del sexo masculino de hasta el 97.6% en las distintas series.⁷ La edad media de presentación de los síntomas es entre los 20 y 30 años.⁸

Etiología

Aunque la etiología permanece desconocida, los distintos estudios indican un probable origen multifactorial.^{9,10} La vasculitis y la revascularización retiniana periférica asociada a diversas enfermedades sistémicas y oculares podrían imitar a la enfermedad Eales en las fases proliferativas e inflamatorias respectivamente (ver Tablas 2 y 3).⁵ Muchos investigadores han considerado la asociación con la tuberculosis y la

hipersensibilidad a las proteínas tuberculínicas como una de las causas más importantes.¹¹ En un estudio la presencia de tuberculosis activa no fue más del 1.3%.¹² También jugaría un rol fundamental el daño causado por radicales libres y la presencia de determinados haplotipos del antígeno leucocitario humano HLA I y II como el HLAB5, DR1 y DR4.^{13,14}

Patogenia

En la patogénesis de la enfermedad existe una extensa isquemia retinal que resulta de la liberación de factores angiogénicos tales como, IL-6, IL-8, MCP-1 y VEGF. La neovascularización del disco o de la retina se

observa en más del 80% de los pacientes, siendo esta última la fuente de las hemorragias vítreas. También puede desarrollarse rubeosis iridis, lo que podría conducir a un glaucoma neovascular.¹⁵

Manifestaciones clínicas

La clínica se caracteriza por tres respuestas vasculares secuenciales que determinan el curso de la enfermedad: inflamación (periflebitis retiniana periférica); oclusión (retiniana periférica sin perfusión); y neovascularización del disco óptico o de la retina, que puede conducir a una hemorragia vítrea. Los primeros dos estadios son normalmente asintomáticos mientras que la hemorragia vítrea (a menudo repentina y

unilateral) se presenta con pequeñas manchas, partículas flotantes y disminución de la agudeza visual que suele remitir. En el 50-90% de los casos, el segundo ojo resulta afectado en un intervalo de 3-10 años por lo que es de suma importancia su evaluación desde el inicio. La recurrencia es frecuente. En etapas tardías los repetidos sangrados ocasionan un desprendimiento de retina traccional.^{16,17}

Diagnóstico

Al momento del diagnóstico, se deben excluir otras enfermedades sistémicas que pueden afectar a la retina como: diabetes mellitus, hipertensión arterial, discrasias sanguíneas, sarcoidosis o lupus eritematoso sistémico entre otros (ver Tablas 1 y 2).⁵⁻⁷ Se sugiere solicitar en los casos de sospecha de esta entidad, los siguientes estudios:

Pruebas de rutina: hemograma completo, eritrosedimentación, proteína C reactiva, glucemia, proteinograma por electroforesis, radiografía de tórax, sedimento urinario.

Pruebas para descartar enfermedades infecciosas: PPD, brucella, VDRL, FTA-abs.

Pruebas para descartar enfermedades autoinmunes: anticuerpos antinúcleo título y patrón, complemento total, C3, C4, anti-dna, ANCA.

Examen oftalmológico completo y bilateral: agudeza visual, tonometría, examen con lámpara de hendidura y fondo de ojo. Además, la angiografía con fluoresceína por vía intravenosa es particularmente beneficiosa en etapas de isquemia para delinear las áreas sin perfusión o neovascularización. La ecografía permite evaluar la presencia de desprendimiento de retina asociado.¹⁸

Tratamiento

El manejo de la enfermedad es sintomático y depende del estadio en el que se encuentre la misma. Las actuales opciones de tratamiento incluyen: corticoides, terapia anti-VEGF, fotocoagulación y vitrectomía.

En casos de fases de regresión de la periflebitis o de las hemorragias vítreas recientes se recomienda la observación periódica cada 6 meses en el primer caso y cada 4-6 semanas en el segundo.

Se indica la administración de glucocorticoides orales o periorbitales en casos de perivasculitis activa. Se puede comenzar con alta dosis de corticosteroides orales, por ejemplo, 2mg/kg/día, para ir descendiendo a medida que la vasculitis

remite. En casos seleccionados puede intentarse triamcinolona intravítrea.^{5,19} La terapia antituberculosa se reserva para los pacientes con flebitis aguda con infiltración masiva, formación de nódulo y obliteración completa de segmentos de la vena y se da durante 9 meses.⁵

La fotocoagulación con láser es útil en casos de neovascularización de la retina o del disco óptico.²⁰ El Bevacizumab, un anticuerpo monoclonal humanizado que se une a todas las isoformas de VEGF-A, es actualmente uno de los tratamientos más efectivos para las enfermedades neovasculares como la degeneración macular relacionada a la edad y la retinopatía diabética proliferativa. No

obstante, dos artículos recientes han sugerido bevacizumab intraocular como una nueva forma de tratamiento en la enfermedad de Eales neovascular.¹⁵ La cirugía vítrea está indicada en aquellos casos en que

las hemorragias vítreas no se resuelven en más de 3 meses.²¹

Cualquier desprendimiento de retina debe considerarse la cirugía vítreo-retiniana temprana.⁷

Referencias bibliográficas

- ¹ Eales H: Primary retinal haemorrhage in young men. *Ophthalmic Rev* 1882; 1:41.
- ² Eales H: Retinal haemorrhage associated with epistaxis and constipation. *Brim Med Rev* 1880; 9:262.
- ³ Elliot AJ, Harris GS. The present status of the diagnosis and treatment of periphlebitis retinae Eales' disease. *Can J Ophthalmol* 1969; 4: 117–22.
- ⁴ Renie WA, Murphy RP, Anderson KC, et al. The evaluation of patients with Eales' disease. *Retina* 1983;3: 243–8.
- ⁵ T Das, A Pathengay, N Hussain and J Biswas: Eales' disease: diagnosis and management. *Eye* 2010; 24: 472–82.
- ⁶ Das T, Biswas J, Kumar A, et al. Eales disease. *Indian J Ophthalmol* 1994; 42:3–18.
- ⁷ Atmaca LS, Idli A, Gunduz K: Visualisation of retinal vasculitis in Eales disease. *Ocul Immunol Inflamm* 1993; 1:41–8.
- ⁸ Biswas J, Sharma T, Gopal L, Madhavan H N, Sulochana K. N, Ramakrishnan S. Eales Disease— An Update *Surv Ophthalmol* 2002; 47: 197–214.
- ⁹ Finnoff WC: Some impressions derived from the study of recurrent haemorrhages into the retina and vitreous of young persons. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1921; 19:238.
- ¹⁰ Gupta SP: Eales disease-its etiology, pathology and treatment. *Acta XVIII Concilium Ophthalmologicum* 1960; 2:1325–9.
- ¹¹ Helm CJ, Holland GN: Ocular tuberculosis. *Surv Ophthalmol* 1993; 38:229–56.
- ¹² Awasthi P, Mehrotra ML, Srivastava SN. Ocular conditions in pulmonary tuberculosis patients in India. *Acta XX Concilium Ophthalmologicum* 1966; 1025.
- ¹³ Biswas J, Narain S, Roy S, and Madhavan HN: HLA Association in Eales Disease [abstract]. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1996; 36:S363.
- ¹⁴ Ohno S, Mizuki N: Molecular genetics of posterior uveitis. *Int Ophthalmol Clin* 1995; 35:21-32.
- ¹⁵ Mariana A. Isequilla et al. "Tratamiento combinado de bevacizumab intravítreo y fotocoagulación periférica en el tratamiento de la enfermedad de Eales: un año de seguimiento". *Oftalmología Clínica y Experimental*, 2017.
<https://oftalmologos.org.ar/oce/items/show/327>.
- ¹⁶ Murphy RP, Renie WA, Proctor LR, et al. A survey of patients with Eales disease, in Fing SL, Owens SL: *Management of Retinal Vascular and Macular Disorders*. Baltimore, Williams and Wilkins, 1983.
- ¹⁷ Murthy KR, Abraham C, Baig SM: Eales disease. *Ind Ophthalmol Soc* 1997; 33:323.
- ¹⁸ Malik S, Patnaik B. Fluorescein angiography in Eales disease. *Indian J Ophtalmol* 1973; 21:5-15.
- ¹⁹ Howe LJ, Stanford MR, Edelsten C, Graham EM: The efficacy of systemic corticosteroids in sight-threatening retinal vasculitis. *Eye* 1994; 8:443–7.
- ²⁰ Magargal LE, Walsh AW, Magargal HO, Robb-Doyle E: Treatment of Eales disease with scatter laser photocoagulation. *Ann Ophthalmol* 1989; 21:300–2.
- ²¹ Namperumalsamy P, Kelkar AR, Das TP: Vitreous surgery in Eales disease-when and why. Presented at XXVI International Congress of Ophthalmology, Singapore 1990.

TABLA 1. Vasculitis retinianas que simulan una enfermedad de Eales's

Sistémicas	Oculares
Leucemia Enfermedad de Lyme Esclerosis múltiple Sarcoidosis Sífilis Lupus eritematoso sistémico Toxoplasmosis Tuberculosis Granulomatosis de Wegener	Enfermedad de Bechet Enfermedad de Coat Pars Plana Retinitis viral

TABLA 2. Retinopatías vasculares proliferativas que simulan una enfermedad de Eales's

Sistémicas	Oculares
Diabetes Mellitus Sarcoidosis Anemia de células falciformes	Oclusión de la vena central de la retina Enfermedad de Coat Pars Plana Retinitis viral